

Ein Fall

von

Hirnbruch mit Spaltbildungen des Gesichts und truncus.

(Mit Abbildung).

Inaugural-Dissertation

welche

unter Zustimmung der hochlöblichen medicinischen
Facultät zu Marburg

zur

Erlangung der Doctorwürde

in der

Medicin, Chirurgie und Geburtshülfe

einreicht und

am 26. October 1872

öffentlich vertheidigen wird

Julius Ruppersberg aus Marburg,
pract. Arzt.

MARBURG.

Druck von C. L. Pfeil.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Herrn Professor Dr. Dohrn, welcher mich bei der Abfassung vorliegender Arbeit auf das bereitwilligste unterstützte, sowie Herrn Dr. Ludw. Justi, welcher die Zeichnung für die beigefügte Abbildung entworfen hat, sage ich hiermit meinen herzlichsten Dank.

Die nachstehend beschriebene missgestaltete Frucht wurde am 7. April 1872 durch den practischen Arzt Herrn Dr. Braun zu Neustadt der geburtshilflichen Klinik zu Marburg überwiesen.

Die Frucht ist am 6. April geboren. Die Eltern sind erst kurze Zeit verheirathet. Die Mutter soll gesund, der Vater dem Trunke ergeben sein; ausserdem ist bei letzterem Verdacht auf Syphilis vorhanden, ohne dass sich genauere Thatsachen feststellen liessen. Die Mutter glaubte am richtigen Ende der Schwangerschaft, welche ohne bemerkenswerthe Störungen verlaufen sein soll, zu stehen. Die Geburt erfolgte in Fusslage ohne Kunsthilfe. Die Extraction war nicht notwendig geworden. Die Ausstossung der placenta erfolgte spontan und ist über eine abnorme Beschaffenheit derselben nichts mitgetheilt worden. Das Kind hat 15 Minuten gelebt, und zeigte das nur von einer dünnen Haut bedeckte Herz während dieser Zeit deutliche Pulsationen. Die Untersuchung der Kindsleiche zeigt folgendes:

Weibliche Frucht, 34 Ctm. lang, 1140 Grm. schwer, mit ziemlich gut entwickeltem panniculus adiposus und verbreitetem Wollhaar.

Anstatt des Schädeldaches befindet sich ein ausgedehnter Defect, aus welchem ein Hirnbruch hervorquillt. Die Ränder der Knochenöffnung sind gebildet von dem rechten Stirnbein, einem schmalen Saum des rechten Scheitelbeins, der ziemlich

gut entwickelten Hinterhauptsschuppe, einem in der Gegend der kleinen Fontanelle gelegenen Worm'schen Knochen, einem schmalen Saum des linken Scheitelbeins, dem linken Oberkiefer und der oberen Kante der Nasenbeine. Die so gebildete Oeffnung hat eine Peripherie von 20 Ctm., und aus derselben quillt eine besonders nach links prominirende von sehniger Haut überzogene Hirnmasse hervor. Die Geschwulst ist zweilappig von vorn nach hinten getheilt, so dass die grössere Hälfte links liegt und hat die Grösse einer mittelmässigen Faust. Links ungefähr in der Mitte sind die Bedeckungen geborsten, und drängt sich die röthliche breiig zerfliessende Hirnmasse aus der sehnigen Umhüllung hervor. Die Geschwulst ist weich und giebt dem palpirenden Finger das Gefühl der Fluctuation, so dass unter der Hirnrinde Flüssigkeit vermuthet werden muss. Behaarung findet sich nur am Hinterhauptsbein und ein schmaler Saum um die Basis des tumors herum.

Am Gesicht findet sich der Unterkiefer und die Zunge regelmässig gebildet, ebenso die unteren Parthieen beider Backen und die Ohrmuscheln. Das linke Ohr sitzt tiefer als das rechte.

An Stelle des Mundes, der Oberlippen und der unteren Nasengegend sieht man eine annähernd viereckige Oeffnung, welche nach unten von der Unterlippe, nach oben von den rudimentären Nasen- und Oberlippengebilden und nach beiden Seiten von den Wangen begrenzt wird. In dieser Oeffnung befinden sich die Zunge, Gaumen etc. und die später zu beschreibenden Ober- und Zwischenkiefergebilde. Von dem linken oberen Winkel dieses unregelmässigen Vierecks geht ein Spalt nach oben, welcher die Nasengebilde von der linken Wangengegend scheidet; derselbe erstreckt sich bis zur Basis des Hirnbruchs. Auf der rechten Seite befindet sich ein analoger Spalt, welcher jedoch nicht bis zur Mundöffnung herabreicht, sondern etwas höher endigt. Der Spalt der rechten Seite geht nur durch die Bedeckungen, während

der der linken sich auch auf die knöchernen Theile fortsetzt. Beide Spalten werden durch die flügelartig aufgeworfenen Ränder der Haut der Nasengegend überragt.

Der Gaumen ist durch einen sagittal verlaufenden Spalt getrennt. Vorn dringt derselbe durch in die Nasenhöhle, und hängt durch ihn eine blauroth gefärbte polypöse Masse herab. Hinten geht derselbe nicht durch. Vom linken Rande der Spaltöffnung geht ein Strang nach oben gegen die Haut der Nasengegend. Dieser Strang ist von fleischrother Farbe und etwa $\frac{1}{3}$ Zoll lang. Am vorderen Ende desselben befindet sich eine warzige Excrescenz, eine ähnliche kleinere und in 2 Zipfel getheilte an seinem hinteren Ende. Dieser Strang hängt nach hinten mit den tiefer gelegenen Gebilden fest zusammen. Zu beiden Seiten des Stranges liegt eine knorpelige sehr unregelmässig gestaltete Masse, wahrscheinlich Oberkiefer, während der Strang dem septum narium entsprechen würde. Der letztere hängt mit dem rechten Oberkiefer nicht zusammen, während er mit dem linken in seinem unteren vorderen Ende durch eine weisse sehnige Masse verwachsen ist. Die Oberkiefertheile sind von knorpeliger Consistenz und unebener Oberfläche. Der rechte ist grösser als der linke. Beide sind durch einen sehr schmalen Spalt symmetrisch in je zwei Theile getheilt. Zwischen beiden Oberkiefergebilden liegt, grösstentheils von der Haut der Nasengegend bedeckt, eine weitere unpaare knorpelige Masse, über deren sowie der Oberkiefergebilde genauere Deutung später die Rede sein soll. Aus dem linksseitigen Oberkiefer tritt in seinem oberen Theile eine rothgefärbte erbsengrosse Cyste zum Vorschein. Anstatt des Nasenrückens findet sich eine ganz unregelmässig gestaltete Hautmasse mit knorpeliger Unterlage. Anstatt des rechten Auges findet sich ein enger Spalt von 0,5 Ctm. Länge, in welchem ein Bulbus nicht zu entdecken ist. Links ist an entsprechender Stelle ein noch einmal so langer Spalt, welcher durch einen vertical verlaufenden Faden in 2 Theile geschieden ist. Dieser Spalt ist

ebenfalls leer und von der vorderen Grenze des Hirnbruchs durch eine etwa 3 Linien breite Hautbrücke, welche mit der Sonde aufgehoben werden kann, abgegrenzt. Nach der Nasenseite zu dringt man ebenfalls mit der Sonde ein und erreicht die später zu beschreibende Oeffnung unterhalb des Bulbus. Der letztere liegt frei zwischen den rudimentären Nasengebilden und der Basis des Hirnbruchs.

Der Bulbus ist ein gut erbsengrosses, röthlichbraun gefärbtes rundlich gestaltetes Gebilde, welches vorn eine runde weisse Scheibe trägt. Vor dem Bulbus befindet sich eine Oeffnung. Beim Sondiren derselben kommt man einerseits zur linken Augenspalte, andererseits unter die sehnige Umhüllung des Hirnbruchs, so dass der Bulbus mit dem letzteren offenbar in unmittelbarem Zusammenhang steht. Unter dieser Oeffnung sieht man eine weisse Masse, welche theils mit der Haut der rudimentären Nasengebilde, andererseits mit der sehnigen Umhüllung des Hirnbruchs, die brückenartig mit der Haut des Gesichts in Verbindung steht, zusammenhängt. Unterhalb dieser Masse besteht noch eine Oeffnung, welche als verzerktes Nasenloch gedeutet werden wird; diese ist mit einer schmierigklebrigen röthlichen Flüssigkeit angefüllt und führt in einen etwa $\frac{1}{4}$ Zoll langen Canal, welcher blind zu endigen scheint.

Der schon oben erwähnte an der Grenze zwischen der Haut der rechten Wange und der der Nasentheile verlaufende Spalt wird durch eine schmale in der Quere verlaufende häutige Membran in zwei nicht mit einander communicirende Abtheilungen geschieden, so dass eine grössere obere und kleinere untere Spalte vorhanden ist. Beide sind von einer schleimhautähnlichen röthlich gefärbten Haut ausgekleidet und enthalten gleich der Oeffnung im Verlaufe des linksseitigen Spaltes eine klebrige Flüssigkeit. Durch eine schmale Hautbrücke, welche mit der Sonde umgangen werden kann, von der rechtsseitigen Spalte getrennt, liegt hart an der Grenze zwischen Stirn und Hirnbruch eine weitere Oeff-

nung, welche unter der Hautbrücke mit der letzterwähnten Spalte communicirt.

Am truncus findet sich eine bedeutende Kyphoscoliose der Brust- und oberen Lendenwirbel mit der Convexität nach links. Der linke Arm steht in Contractur; an der linken Hand fehlt ein Finger, wie es scheint, der Mittelfinger. Am linken Fuss sind die 4 inneren Zehen verwachsen. Die rechtsseitigen Extremitäten sind frei von solchen Missbildungen.

Der After und die Genitalien sind äusserlich gut entwickelt. Die blauroth gefärbten kleinen Labien ragen weit hervor.

An der Vorderfläche des Rumpfes befindet sich ein Spalt in Form eines gleichschenkligen Dreiecks, das die schmale Basis nach unten kehrt. Oben reicht die Spitze des Spalts bis zum Knorpelansatz der 6. Rippe, hält sich aber mehr links, nach unten bis zum Nabel. Die Ränder des Spalts sind in Form eines verdickten Saumes aufgeworfen und lässt sich an ihnen ein Saum dünner Membran, wahrscheinlich Amnion nachweisen, welches continuirlich in die Haut übergeht.

Am rechten unteren Rand des Spaltes sitzt die Nabelschnur, von der ein zoll langer Rest vorhanden ist. Es sind in der Nabelschnur 3 Gefässe vorhanden. Warthon'sche Sulze ist in mässiger Menge in der Nabelschnur abgelagert, die Form des Nabelstrangs ist platt. In der oberen Ecke des Spaltes kommt die Herzspitze von einer zarten Membran, wahrscheinlich parietalem Blatt des Pericardium überdeckt zum Vorschein. Aus dem unteren Abschnitt des Spalts quillt hervor: Leber, Magen, Milz, linke Niere und der ganze mit Meconium prall gefüllte Dick- und Dünndarm. Das parietale Blatt des peritoneum fehlt. An den vorliegenden Eingeweiden sind Spuren von Peritonitis nachweisbar. Der Leberüberzug zeigt körnige Auflagerungen und mehrere Darm-schlingen sind durch zarte Membranen untereinander verklebt.

Aus der eben angegebenen Beschreibung geht hervor, dass wir es hier mit einer Missbildung zu thun haben, deren Entstehung in die früheste Zeit des embryonalen Lebens zurückzuführen ist. Die Missbildung besteht in einem bedeutenden Defect des Schädeldaches, einem grossen Hirnbruch, einer ausgedehnten Spaltbildung der Gesichtstheile und des Bauches mit ihren Folgen, einer Contractur der linken obern Extremität, in dem Mangel eines Fingers an derselben und in einer Verwachsung der Zehen der linken unteren Extremität.

Ueber den aetiologischen Zusammenhang der einzelnen Missbildungen untereinander wird später die Rede sein, während ich zunächst eine Erklärung der einzelnen fehlerhaft entwickelten Gebilde versuchen werde. Doch will ich einige Worte über das Alter der Frucht vorausschicken.

Was dies betrifft, so müssen wir dasselbe nach der Länge und dem Gewichte der Frucht beurtheilen. Die oben erwähnten Maasse entsprechen denen eines foetus im Alter von ungefähr $6\frac{1}{2}$ Monaten. Ein Umstand, welcher verleiten könnte, in diesem Falle ein höheres Alter anzunehmen, besteht in dem gut entwickelten panniculus adiposus, welcher im 6. Monat nur sehr gering entwickelt zu sein pflegt und die Rundung der Formen, wie sie hier vorliegt, vermissen lässt. Doch ist es ja eine bekannte Thatsache, dass gerade bei Früchten mit Defectbildung der Centralorgane des Nervensystems die Entwicklung des panniculus adiposus früher und reichlicher als sonst zu Stande zu kommen pflegt. Dass die Angabe der Mutter, welche, wie oben erwähnt, am richtigen Ende der Schwangerschaft zu stehen glaubte, kein grosses Vertrauen verdient, ist selbstverständlich.

Indem ich nun zur Erklärung der einzelnen Missbildungen übergehe, beginne ich am Schädel.

Hier besteht also ein grosser Defect des Schädeldaches mit einer bedeutenden hernia cerebri. Diese Missbildung ist ohne allen Zweifel durch einen hydrocephalus internus ent-

standen, welcher vom vorderen Horne des linken Seitenventrikels seinen Ausgang genommen zu haben scheint. Durch die Vermehrung des Schädelinhalts in Folge der Wasseraussammlung sind die Knochen des Schädels in ihrer Entwicklung gehemmt und am Schlusse des Cavum cerebri gehindert worden. Auf diese Weise musste ein Defect des Schädels entstehen, durch welchen sich das Gehirn immer mehr hervorgedrängt hat, so dass gegenwärtig fast die ganze linke und ein Theil der rechten Grosshirnhemisphäre als Hirnbruch zu Tage liegt. Die Hirnmasse ist noch grösstentheils von einer aus den Hirnhäuten und den äusseren Bedeckungen entstandenen Membran umgeben, und nur an einer Stelle sind dieselben wahrscheinlich in Folge der traumatischen Einwirkung der Geburtsthätigkeit geplatzt und liegt die Hirnsubstanz unbedeckt vor.

Gehn wir nun zur Betrachtung des Gesichts über, so zeigt sich hier eine sehr auffallende Entstellung, welche gleichfalls auf eine Störung der Entwicklungsvorgänge zurückgeführt werden muss:

Die beiden Augenspalten sind ohne Bulbus. Der rechte Bulbus ist nirgends zu entdecken, während der linke in einiger Entfernung von der zugehörigen Augenspalte, aber durch einen Canal unter den Bedeckungen mit ihr zusammenhängend frei zu Tage liegt. Dass dieses Gebilde der Bulbus ist, geht sowohl aus seiner anatomischen Beschaffenheit als aus seinem Zusammenhang mit anderen Organen mit Bestimmtheit hervor. Denn der runde weisse Fleck, welcher auf der vorderen Fläche des rundlichen Organs sich befindet, kann schwerlich anders als Cornea gedeutet werden; aber für noch mehr beweisend halte ich den Zusammenhang des fraglichen Gebildes mit der Hirnmasse, was unfehlbar dafür spricht, dass wir es mit einem Organe zu thun haben, welches durch eine Ausstülpung des Gehirns zu Stande gekommen ist, und welches an dieser Stelle nur der bulbus sein kann.

Unterstützt wird diese Annahme noch dadurch, dass das als Bulbus gedeutete Organ noch durch einen Canal mit der linken Augenspalte communicirt, welcher Umstand es wahrscheinlich macht, dass beide Gebilde in einem Entwicklungsconnex mit einander stehen.

Eine fernere Missbildung besteht in Entwicklungsfehlern der Nase-, Mund- und Gaumengebilde. Die Nase besteht nur aus einigen unregelmässigen Hautlappen, welche die Gegend zwischen den beiden Augenspalten einnehmen und auf beiden Seiten eine Andeutung von Nasenflügeln besitzen, indem die Haut sich in Gestalt zweier zungenförmigen Lappen über die Spalten, welche Nasen- und Wangengebilde von einander trennen, herüberlegt. Die oben beschriebene Oeffnung der linken Seite, welche sich unter dem einen Hautlappen befindet, wird man als Nasenloch deuten müssen. Auf der rechten Seite stellt dem entsprechend die untere Spalte ebenfalls das Nasloch dar, während die obere vielleicht eine Andeutung des Thränenmasengangs giebt, wofür die Auskleidung der Spalte mit Schleimhaut zu sprechen scheint. Die Oberlippen sind ebenfalls nur in einigen ganz unregelmässigen Hautläppchen vertreten. Der Boden der Mundhöhle und die Zunge ist normal gebildet, der Gaumen zeigt einen linksseitig gelagerten Spalt, welcher vorn bis in die Nasenhöhle durchdringt, nach hinten aber nicht zu perforiren scheint.

Die eigenthümlichsten Entwicklungshemmungen haben die Gebilde erfahren, aus denen sich der normale Oberkiefer zusammensetzt. Nach Dursy*) entsteht derselbe aus den beiden Oberkieferfortsätzen und dem Zwischenkiefer, welcher letztere in seinen Grundanlagen wieder aus 3 Stücken, aus dem mittleren oder Gaumentheil und den beiden Seitentheilen besteht. Alle diese einzelnen Theile sind nun an den knor-

*) Dr. Emil Dursy, „zur Entwicklungsgeschichte des Kopfes des Menschen und der höheren Wirbelthiere.“ Tübingen 1869.

peligen Gebilden, welche aus der Mundöffnung hervorragen, nachzuweisen. Die beiden seitlichen grösseren am meisten nach aussen gelegenen Theile stellen die Oberkieferfortsätze vor, die beiden weiter medianwärts gelegenen, und durch einen schmalen Spalt von der Hauptmasse getrennten kleinen Stücke stellen die Seitentheile, und der unpaare mittlere Theil, welcher zum grössten Theil von Haut bedeckt ist, den Gaumentheil des Zwischenkiefers vor.

Diese Auffassung, welche auf den ersten Blick einen etwas willkürlichen Eindruck machen muss, da der sogenannte Gaumentheil, welcher beim Menschen sonst sehr klein und unbedeutend zu sein pflegt, und als unabhängiges Gebilde nur kurze Zeit persistirt, hier von unverhältnissmässig bedeutender Grösse ist, wird noch durch ein weiteres Moment unterstützt. Es zeigen sich nämlich an der vorderen Fläche des Mittelstücks bei sorgfältigerer Betrachtung zwei senkrecht übereinander stehende haarfeine Löcher, welche in ebenso feine Canälchen zu führen scheinen. Diese entsprechen nach Dursy den Stenson'schen Gängen, welche in dem Gaumentheil des Zwischenkiefers ihren Verlauf haben. In normaler Weise finden sich zwar die Mündungen der Stenson'schen Gängen in horizontaler Richtung nebeneinander; doch kann es hier nicht befremden, dass bei einer so ausge dehnten Verzerrung der Gesichtstheile diese Richtung sich in eine verticale umgewandelt hat.

Das oben als Strang beschriebene Organ ist die Nasenscheidewand, welche die beiderseitigen Oberkiefertheile von einander trennt. Was die Cyste betrifft, welche am linken Oberkieferfortsatz nach oben zum Vorschein kommt, so ist eine sichere Entscheidung, welcher Natur dieselbe ist, nicht möglich. Doch ist mit ziemlicher Wahrscheinlichkeit anzunehmen, dass es ein Zahnsäckchen sein mag, welches sich hierher verirrt hat.

Ueber die polypöse Masse, welche durch den gespaltenen Gaumen in die Mundhöhle herabhängt, sind bei der tiefen

Lage der Theile, welche keine genauere Untersuchung zulässt, nicht einmal Vermuthungen möglich.

Die Ursache dieser Entwicklungshemmungen, welche die Schliessung des Gaumens und das Zusammenwachsen der Ober- und Zwischenkiefertheile und der Bedeckungen gehindert haben, ist hier offenbar in einem mechanischen Momente zu suchen, nämlich in einer Zerrung. Durch Zerrung sind nicht nur die einzelnen Theile gehindert worden, sich in normaler Weise entgegenzuwachsen und den Verschluss der verschiedenen Höhlungen herbeizuführen, sondern durch die Zerrung erklärt sich auch der Umstand, dass der nackte Bulbus in einiger Entfernung von seiner Augenspalte offen zu Tage liegt. Hier weist ganz entschieden der Canal, durch welchen der Bulbus noch mit der linken Augenspalte in Communication steht, darauf hin, dass die früher zusammengehörigen Gebilde durch eine zerrende Gewalt von einander entfernt und so zu ihrer gegenwärtigen Lage genöthigt worden sind. Für diese Auffassung spricht nicht nur, dass sich hier, wie später folgt, ein solches mechanisches Moment ganz ungezwungen nachweisen lässt, sondern auch, dass die Spaltbildungen am Rumpfe in ganz analoger Weise erklärt werden müssen.

Was also diese letzteren betrifft, so sind dieselben natürlich ebenfalls als eine Entwicklungshemmung aufzufassen. Durch irgend eine Ursache sind die Bauchplatten an der Schliessung des *cavum thoracis* und *abdominis* gehindert worden und haben sich sodann secundär die Eingeweide hervorgedrängt und so den colossalen Bauchbruch zu Stande gebracht. Durch den Zug der aus dem linksseitig gelegenen Spalt sich hervordrängenden Eingeweide erklärt sich sodann ganz einfach auf mechanische Weise die Kyphoscoliose der Wirbelsäule.

Auch hier ist, wie schon oben erwähnt, die Ursache der Spaltbildung auf eine zerrende Gewalt zurückzuführen. Dasselbe Moment, welches die Spaltbildung des Gesichts zu

Stande gebracht hat, hat auch in den frühesten Zeiten des embryonalen Lebens, als noch Kopf und Bauch in unmittelbarem Zusammenhang standen, gleichzeitig das Hinderniss für die Schliessung des Bauches abgegeben.

Wie schon mehrfach erwähnt, habe ich in dem Obigen versucht, die Spaltbildungen des Gesichts und Rumpfes auf eine gemeinsame Ursache auf eine zerrende Gewalt zurückzuführen. Die weitere Frage ist nun die: Wo ist die zerrende Gewalt zu suchen? Diese Frage beantwortet sich folgendermassen: Die zerrende Gewalt ist in dem Hirnbruch gelegen. Durch den Zug der nach links überhängenden Geschwulst sind die Gebilde, welche im Gesicht und am Rumpfe die Schliessung der betreffenden Höhlen zu vermitteln haben, in ihrem Wachsthum gehemmt und auf rein mechanische Weise an der Ausführung ihres Vorhabens gehindert worden. Hiermit erklärt sich auch, dass die Spaltbildung durchweg auf der linken Seite statt gefunden hat und dass auch gerade der linke Bulbus sich von der ihm zugehörigen Augenspalte entfernt hat.

Eine andere Auffassung, welche hier Platz greifen könnte, ist die, dass die Spaltbildung des Gesichts das primäre und erst secundär die Spaltbildung des Schädels hinzugetreten sei. Dagegen spricht jedoch erstens, dass es sehr zweifelhaft ist, ob durch eine Spaltung der Gesichtstheile überhaupt eine Spaltbildung des Schädels, welcher in der embryonalen Zeit das Gesicht an Grösse und Mächtigkeit weit übertrifft, entstehen kann, und zweitens das Verhalten der Bulbi. Die Augen entwickeln sich viel früher, bevor sich die Gesichtstheile geschlossen haben, so dass bei einfachen Spaltbildungen des Gesichts die Augen stets schon entwickelt getroffen werden. Deshalb ist es auch in unserem Falle sicher, dass die mangelhafte Entwicklung der Augen nicht als eine Folge der Spaltbildung des Gesichts, sondern der des Hirns aufzufassen ist, woraus folgt, dass die Missbildung am Schädeldach aus einer früheren Zeit datirt als die des Gesichts.

Dass bei solchen zahlreichen und bedeutenden Anomalien der linken Körperhälfte auch die Ernährung der betreffenden Seite gelitten hat, lässt sich leicht denken. Auf solche Ernährungsstörungen lassen sich wohl am ehesten die Missbildungen an den linken Extremitäten und die Contractur der flexoren des linken Arms zurückführen. Diese Annahme lässt sich zwar nicht für alle Fälle durchführen, denn es kommt bisweilen vor, dass die Missbildungen der Extremitäten gerade an der der Spaltbildung entgegengesetzten Seite gefunden werden. Deshalb lässt sich auch nichts dagegen einwenden, wenn man die Contractur auf eine Reizung der Nervenstämmе zurückführen will.

Was nun die Frage betrifft, in welchem Zeitalter des embryonalen Lebens der Hirnbruch ungefähr entstanden sein muss, um solche ausgedehnten Entwicklungshemmungen bewerkstelligen zu können, so ist die Entstehung desselben in eine sehr frühe Zeit zurückzudatiren. Schon bis zur 6. Woche nämlich ist die Entwicklung der Oberkiefergebilde und der Bauchplatten soweit gediehen, dass nach dieser Zeit an eine Störung dieser Entwicklung schwer gedacht werden kann. Wir müssen also hier annehmen, dass die Ursache des Hirnbruchs der hydrocephalus internus spätestens in der 4. oder 5. Woche des embryonalen Lebens entstanden ist.

Gerade dies letztere ist wieder einmal ein Beweis dafür, dass die Entstehung der meisten Missbildungen überhaupt auf eine weit frühere Zeit zurückgeführt werden muss, als man jetzt noch anzunehmen pflegt, und dass solche Thorheiten in Betreff der Aetiologie der Missbildungen wie „Versehen“ etc. gar nicht hätten vorkommen können, wenn man sich eingehender mit der normalen Entwicklung des menschlichen Körpers beschäftigt hätte. Bei weitem die meisten Missbildungen sind schon zu einer Zeit entstanden, in welcher die Mütter überhaupt noch keine Ahnung haben, dass sie schwanger sind, und in welcher sie sich also noch viel weniger „versehen“ können.

Der Umstand, dass in meinem Falle die verschiedenen Bildungsabweichungen sich auf eine einheitliche Ursache zurückführen lassen, gab mir Anlass nach verwandten Fällen in der Literatur zu suchen. Die Thatsache ist bekannt, dass Hirnbrüche sich häufig mit anderen Spaltbildungen combiniren, und wenn wir in der Mehrzahl dieser Fälle den Hirnbruch als das primäre betrachten dürfen, so werden wir in den anderweiten Bildungsfehlern häufig die Folge desselben zu erblicken haben. Besonders in der nächsten Nachbarschaft des Hirns wird sich die mechanische Dehnung der Bedeckungen, wenn solche in ausgedehntem Masse zu Stande kam, für die Zusammenschliessung der Theile hindernd erweisen. Ich sehe hierbei ab von der spina bifida, da diese auf die gleiche Ursache, wie der Hirnbruch, auf Wasseransammlung in den Centralorganen des Nervensystems zurückzuführen ist, wohl dagegen kann eine Spaltbildung im Gesicht durch eine grössere hernia cerebri leicht bedingt werden. Die Durchforschung der Literatur gibt dieser Annahme Wahrscheinlichkeit.

Das bedeutenste Material, welches uns die neuere Literatur über die Entwicklungsfehler des Gehirns bietet, finden wir in dem Werke von Spring: Monographie de la hernie de cerveau et de quelques lésions voisines. Bruxelles 1853. In diesem sind 167 Fälle von hernia cerebri der verschiedensten Arten zusammengestellt von welchem 25 also ca. 15⁰/₁₀₀ mit Spaltbildungen complicirt sind. Die Anzahl der einzelnen Spaltbildungen beträgt 50. Dieselben vertheilen sich folgender Massen:

- 17 mal Wolfsrachen,
- 9 mal Dislocation und Mangel der Augen,
- 7 mal Brustspalte,
- 6 mal Hasenscharte,
- 6 mal hernia umbilicalis,
- 5 mal Bauchspalte.

Aus dieser Reihenfolge ergibt sich schon, dass die Organe, welche dem Hirnbruche am nächsten liegen, auch am häufigsten von Spaltbildungen betroffen werden.

Wenn auch die Menge der in dieser Zusammenstellung aufgezählten Complicationen der Spaltbildungen mit *hernia cerebri* nicht so gross ist, um einen absoluten Beweis für die oben aufgestellte Annahme abzugeben, so ist sie doch immerhin bedeutend genug, um darzuthun, dass diese Complication keine bloss zufällige sein kann, sondern dass das Vorkommen von Spaltbildungen sicher in einem gewissen Abhängigkeitsverhältniss zu dem der Hirnbrüche steht.

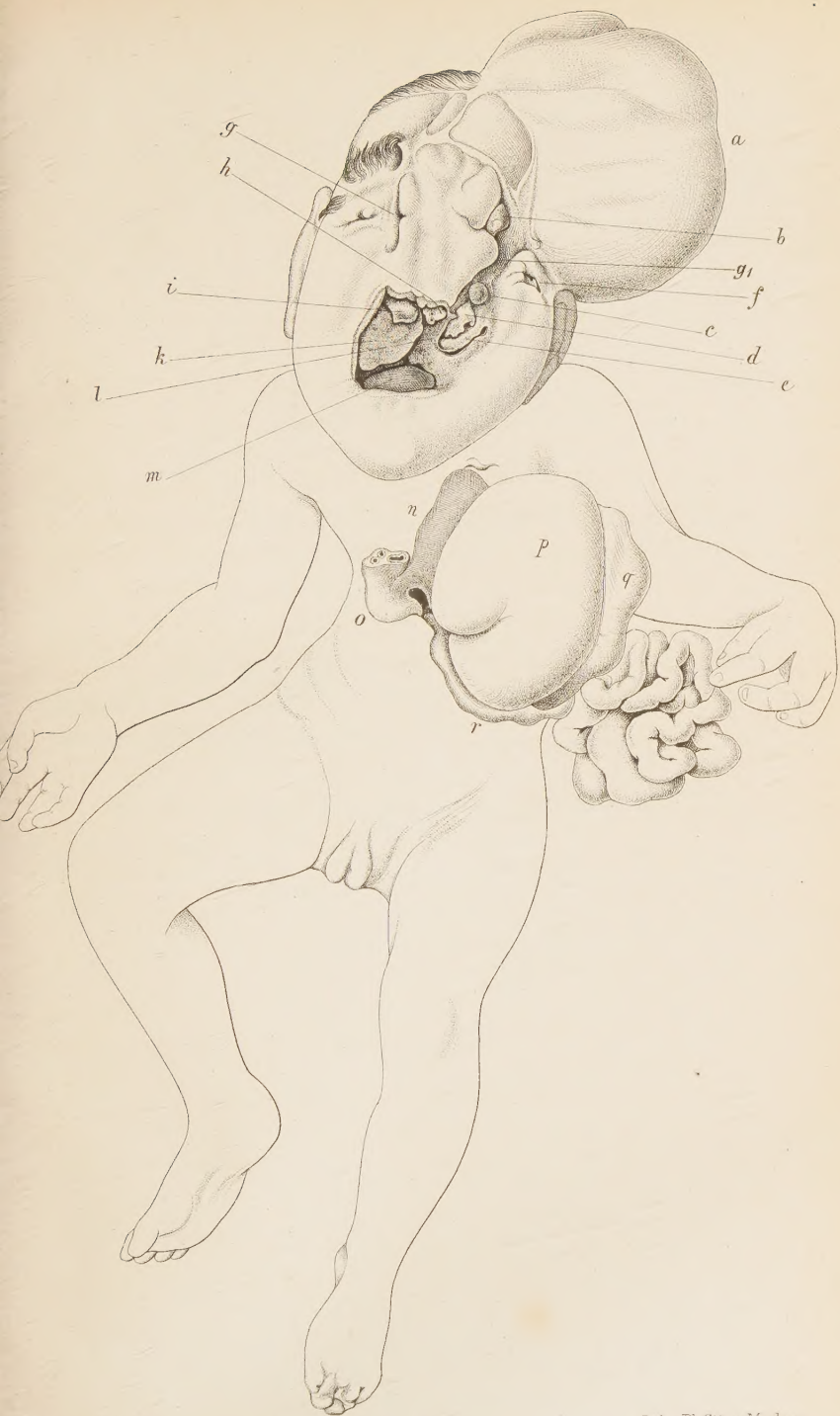
Dass dieses Abhängigkeitsverhältniss sodann ferner auf einer mechanischen Grundlage beruht, geht besonders aus einem der obigen Fälle (*Observation XXII*) hervor, wo eine doppelte Spaltbildung der Lippe und des Gaumens mit einem grossen gerade die Mitte des Schädeldaches einnehmenden Hirnbruche combinirt war. Hier hatte der Bruch seine mechanisch zerrende Wirkung nicht einseitig, sondern weil die Masse der Geschwulst gleichmässig auf beiden Seiten vertheilt war, doppelseitig ausüben müssen, und war so die Ursache dieser doppelseitigen Hemmungsbildung geworden. In gleicher Weise finden sich in diesem Falle die Missbildungen der Extremitäten doppelseitig.

Anderer Seits scheinen dagegen in denjenigen Fällen, wo der Hirnbruch einseitig ist oder mindestens nach einer Seite schärfer prominirt, auch die sonst vorhandenen Spaltbildungen meistens derselben Seite angehören.



Erklärung der Abbildung.

- a. Hirnbruch.
- b. Linker Bulbus.
- c. Cyste.
- d. Linker Seitentheil des Zwischenkiefers.
- e. Linker Oberkiefer.
- f. Linke Augenspalte.
- g. Rechte Gesichtsspalte.
- g¹. Linke Gesichtsspalte.
- h. Gaumentheil des Zwischenkiefers mit den Mündungen
der Stenson'schen Gänge.
- i. Rechter Seitentheil des Zwischenkiefers.
- k. Rechter Oberkiefer.
- l. Septum.
- m. Zunge.
- n. Brust-Bauchspalte.
- o. Nabelschnur.
- p. Leber.
- q / Darm, linke Niere, Milz.
- r. \



T h e s e n.

I.

Wenn angeborene Hirnbrüche mit Spaltbildungen complicirt sind, so sind in den meisten Fällen erstere als die Ursache der letzteren zu betrachten.

II.

Die Differentialdiagnose zwischen acuter Miliartuberculose, acuter Carcinose, und typhus abdominalis kann im Anfangsstadium unmöglich sein.

III.

Die Behandlung der spina bifida kann nur eine symptomatische sein.

Julius Friedrich Wilhelm Ruppertsberg, practischer Arzt, geboren am 8. December 1846 zu Marburg, Provinz Hessen-Nassau, evangelischer Confession, besuchte von Ostern 1855 bis Herbst 1865 die Gymnasien zu Marburg, Weilburg und Hanau, bestand auf letzterem die Maturitätsprüfung und widmete sich dem Studium der Medicin. Von Herbst 1865 bis Sommer 1870 besuchte er die Universitäten Marburg, Berlin und Würzburg. Während des Krieges war es als Unterarzt eingezogen. Im December 1868 bestand er das tentamen physicum, im Wintersemester 1871/72 die preussische Staatsprüfung für practische Aerzte und am 23. April h. a. das Examen rigorosum zu Marburg.

Im Laufe seines Studiums hörte er die Vorlesungen folgender Lehrer: Melde, Claudius, Carius, Dunker, Nasse, Lieberkühn, Mannkopff, Roser, Du Bois-Reymond, Rossbach, Dohrn, Schmidt, Beneke und besuchte die Kliniken bei: Mannkopff, Roser, Scanzoni, v. Bamberger, v. Linhart, Schmidt.